

Arbeit unter Leitung von PD Dr. J. Schneider

**Magenperforation
bei generalisierter primärer Amyloidose**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von
ANDREA GANZONI
von Horgen ZH und Celerina GR

Genehmigt auf Antrag von Prof. Chr. Hedinger



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507212_0017

Arbeit unter Leitung von PD Dr. J. Schneider

**Magenperforation
bei generalisierter primärer Amyloidose**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von
ANDREA GANZONI
von Horgen ZH und Celerina GR

Genehmigt auf Antrag von Prof. Chr. Hedinger



Sonderdruck aus der
Schweizerischen Medizinischen Wochenschrift
111. Jahrgang 1981, Nr. 40, Seiten 1461–1500

Curriculum vitae

Am 24. April 1954 wurde ich in Pontresina GR geboren. Nach dem Umzug nach Zürich-Witikon im Jahre 1955 durchlief ich dort Primar- und Sekundarschule. Anschliessend besuchte ich die Oberrealschule Rämibühl, welche ich im Herbst 1973 mit der Matur Typus C abschloss. In den Jahren 1973–79 absolvierte ich das Medizinstudium an der Universität Zürich und bestand Ende 1979 das Staatsexamen. Seit 1. Januar 1980 bin ich am Institut für Pathologie der Universität Zürich tätig.

Zusammenfassung. Selbst schwere generalisierte Amyloidosen sind klinisch oft schwierig zu erkennen. Ein Beispiel dafür ist ein 64jähriger Patient, der wegen schwerer abdominaler Symptome hospitalisiert wurde und nach mehrwöchigem Verlauf im Herz-Kreislauf-Versagen gestorben ist. Das ungewöhnliche Krankheitsbild wurde von 3 Hauptsymptomen beherrscht: ausgedehnte, hämorrhagisch-blasige Hautläsionen am Oberkörper; rezidivierende, perforierte Magenulzera mit lokaler Peritonitis und progrediente, therapeutisch schlecht beeinflussbare Herzinsuffizienz. Pathologisch-anatomisch konnten wir in allen drei Organen Amyloidablagerungen nachweisen und die Diagnose einer generalisierten primären Amyloidose stellen. Stenosie-

rende Gefässpolster und ausgedehnte Amyloidherde in der Muskulatur der Magenwand begründen die Annahme, dass das Ulkus eine Folge der Grundkrankheit war.

Ergänzend versuchten wir, über Organbefall und klinische Relevanz der Amyloidosefälle Übersicht zu gewinnen, wobei wir das Autopsiegut des Instituts für Pathologie der Universität Zürich der letzten 7 Jahre benützten.

Summary. Even severe generalized amyloidoses are difficult to diagnose clinically. By way of example the case is reported of a 64-year-old patient hospitalized for severe abdominal pain who died within a few weeks of heart and circulatory failure. This unusual disease picture is dominated by three cardinal symptoms: large, hemorrhagic-bullous lesions of the skin, recurrent ventricular ulcers with perforation and local peritonitis, and progressive heart failure refractory to therapy. Pathologico-anatomically, amyloid deposits were found in all three organs and primary systemic amyloidosis was diagnosed. Stenotic deposits in the blood vessels and extensive involvement of the ventricular wall suggest that the ulcer is a consequence of the primary disease.

The cases of amyloidosis found at autopsy at the Institute of Pathology, Zurich, over the last seven years are reviewed.



Abb. 1 (AZ 874/80, v. G., 65fach). Haut: deutlich verschmälerte Epidermis mit abgeflachten Papillen; subepidermal chronisch-entzündliche Infiltrate; noduläre Amyloidablagerungen (Pfeile).

Amyloidablagerungen – besonders im kardiovaskulären System – sind oft Zufallsbefunde bei der Autopsie. Gelegentlich aber treten als Folge dieser Erkrankung Komplikationen auf, die klinisch bedeutsam und in einigen Fällen akut lebensbedrohlich sind.

Patienten und Methode

Ausgangspunkt unserer Arbeit ist der ungewöhnliche Fall einer generalisierten Amyloidose, die über eine Magenperforation zum Tode führte und bis zur Obduktion unerkannt blieb. Ergänzend greifen wir aus dem laufenden Autopsiegut der letzten 7 Jahre die Fälle heraus, bei denen die Amyloidose als wesentliche Krankheit in der Hauptdiagnose aufgeführt ist. Klinische Angaben entnehmen wir den pathologisch-anatomischen Diagnosen und den Sektionsaufträgen der verschiedenen Kliniken.

Zur Einteilung wählten wir in Anlehnung an die Nomenklatur von REIMANN et al. [19] folgende Systematik, wobei jede der aufgeführten Amyloidosearten in generalisierter oder lokalisierter Form vorkommen kann.

- primäre Amyloidosen
- Amyloidosen bei multiplen Myelom
- sekundäre Amyloidosen
- familiäre Amyloidosen.

Die primäre (idiopathische) Form ist definiert durch das Fehlen vorausgegangener oder begleitender Krankheiten. Bei gleichzeitigem Bestehen eines multiplen Myeloms wird die Amyloidose der zweiten Gruppe zugerechnet. Die sekundären Amyloidosen treten im Zusammenhang mit vorwiegend entzündlichen oder neoplastischen Krankheiten auf. Familiäre Formen fehlen in unserem Beobachtungsgut. Bei allen Amyloidosen kommen prinzipiell generalisierte und lokalisierte Ablagerungen vor; die letztgenannten können organbeschränkt oder tumorförmig sein.

Resultate

1. Fallbeschreibung (AZ 874/80, E. W., ♂, 69jährig)

Klinik. – Unser Patient war bis zu seinem 64. Lebensjahr gesund, musste dann aber wegen biventrikulärer Herzinsuffizienz digitalisiert werden. Im Mai 1980 kam es wegen Blutungsanämie und Meläna bei *Ulcus ventriculi* erneut zur Hospitalisation. Die gastroscopische Abklärung ergab ein Magenulkus und eine fragliche Wandstarre im Antrum; für einen Tumor gab es histologisch keine An-



Abb. 2 (AZ 874/80, v. G., 18fach). Magenulkus. Extreme Amyloidose der Gefässe und der Muskelschicht. Aufgeworfener Ulkusrand. Perforation gedeckt durch breite Verwachsungen mit dem Mesokolon (Pfeile), welches ebenfalls reichlich Amyloidablagerungen aufweist.

haltspunkte. Der Patient konnte nach konservativer Therapie in gebessertem Zustand nach Hause entlassen werden.

Die letzte Krankheitsphase beginnt am 4. Juli 1980 mit akuten Schmerzen im rechten Unterbauch, die sich rasch über das ganze Abdomen ausbreiten und zur notfallmässigen Hospitalisation füh-

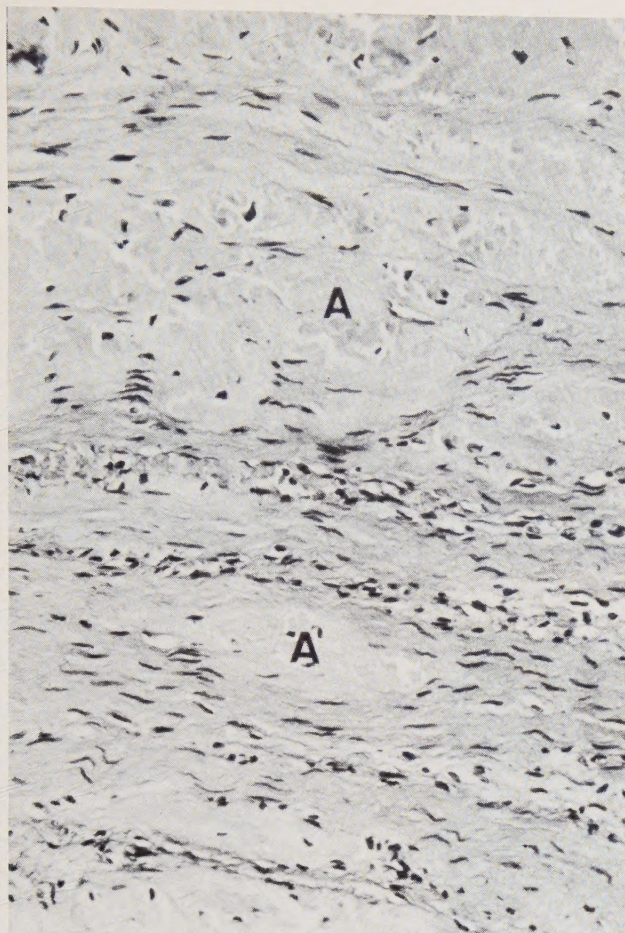


Abb. 3 (AZ 874/80, v. G., 175fach). Magen, Detail aus Abb. 2. Ersatz glatter Muskelfasern durch Herde von Amyloid (A).

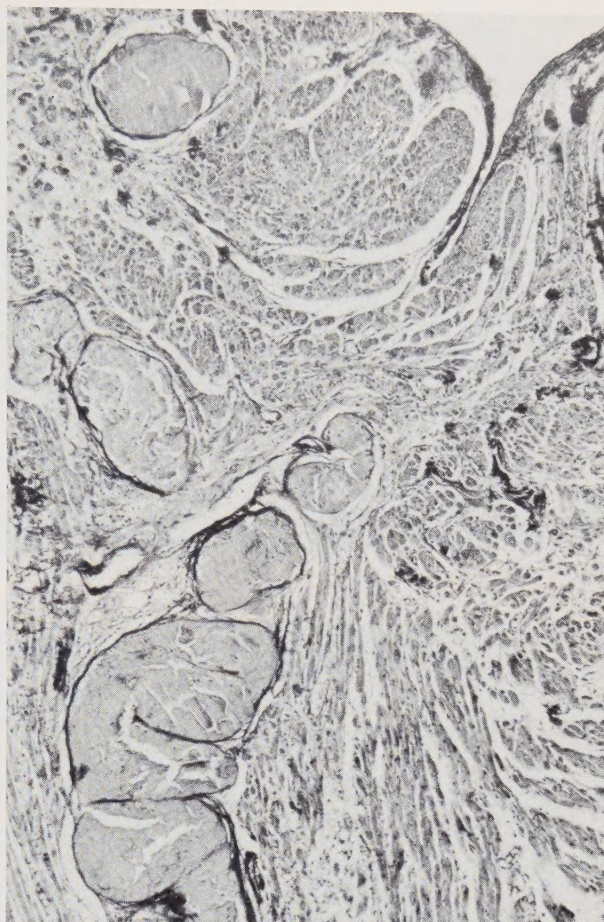


Abb. 4 (AZ 874/80, v. G., 50fach). Myokard. Innenschicht-Myokard mit Amyloidherden. Atrophie und Fibrose der umgebenden Muskulatur.

ren. Der Patient ist in stark reduziertem Allgemeinzustand und kardial insuffizient. Die Haut zeigt multiple Hämatome und Petechien an Gesicht, oberen Extremitäten und Stamm, sie ist trocken, spröde und blutet bei leichtester Berührung (ähnliche, geringere Hautveränderungen sind früher schon einmal aufgetreten). Man findet kugelig aufgetriebene und gespannte Bauchdecken mit freier Luft im Abdomen. Laborchemisch sind Anämie, Leukozytose mit Linksverschiebung und Makrohämaturie die einzigen grob pathologischen Befunde. Die klinische Diagnose lautet: Perforation eines gastrointestinalen Ulkus bei bekanntem alten *Ulcus ventriculi*, Blutungsanämie, biventrikuläre Herzinsuffizienz wahrscheinlich bei koronarer Herzkrankheit.

Wegen der unklaren Hautblutungen wird ein operativer Eingriff von den Chirurgen abgelehnt. Nach stationärem Verlauf unter konservativer Therapie tritt am 18. Juli 1980 (14. Hospitalisationstag) plötzlich eine Verschlechterung ein, und der Patient stirbt im Herz-Kreislauf-Versagen.

Autopsiebefunde. – Äusserlich fallen ausgedehnte hämorrhagisch-blasige Läsionen am Oberkörper auf. Die Haut wirkt pergamentartig und ist teilweise in Fetzen abgelöst. Histologisch handelt es sich um herdförmige Amyloidablagerungen im Corium mit hochgradiger Atrophie der Epidermis und epidermaler Blasenbildung (Abb. 1).

Das Abdomen ist aufgetrieben, wir finden 800 ml Aszites mit einzelnen Fibrinfetzen, ein gerötetes, teilweise fibrinbedecktes Peritoneum und ausgedehnte Verwachsungen im Oberbauch. An der Magenvorderwand besteht im Fundus ein 1 cm grosses Ulkus mit gerötetem Rand und zentraler Perforation, die von aussen durch Omentum und den linken Leberlappen gedeckt ist. In der Antrumhinterwand finden wir ein zweites, 6 cm grosses Ulkus mit ausgeprägter

Randwallbildung. Der Boden dieser Läsion wird von parapancreatischem Fettgewebe gebildet, das induriert und breit mit der Magenwand verwachsen ist. Histologisch sind exzessive Amyloidablagerungen in Schleimhaut, submukösen Gefässen und Muskelschicht des Magens sowie im mesenterialen und parapancreatischen Fettgewebe zu finden (Abb. 2 und 3).

Das Herz wiegt 420 g und ist damit um $\frac{1}{7}$ zu schwer. Die Ventrikelwand ist stark verbreitert, und das Myokard zeigt mikroskopisch neben Fibroseherden noduläre Ablagerungen von Amyloid, welche auch im Endokard zu sehen sind (Abb. 4 und 5, s. auch Abb. 14). Die Kranzarterien sind sklerotisch verengt. Es besteht eine allgemeine Gefässamyloidose (Abb. 6) mit teilweise stenosierenden Amyloidpolstern in den kleinen intramuralen Koronarästen.

In der Prostata sind ausgedehnte interstitielle Amyloidherde mit Fremdkörperriesenzellen anzutreffen (Abb. 7). In den Nieren ist das Amyloid in Arteriolen und im Mesangium einzelner Glomerula nachweisbar (Abb. 8).

2. Systematische Untersuchung

Unter 10 000 Erwachsenen-Autopsien fanden wir 76 Amyloidosefälle, was einer Häufigkeit von 7,6‰ entspricht. 10 Patienten litten an multiplem Myelom. 14 Patienten hatten eine begleitende Krankheit, wobei es sich 8mal um eine chronische Polyarthrit, 4mal um ein Hypernephrom und in 2 Fällen um andere maligne Tumoren handelte.

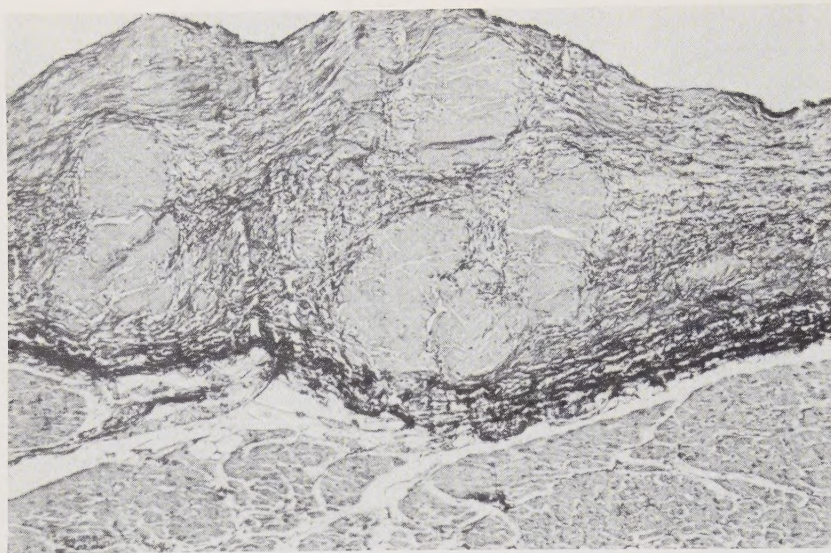


Abb. 5 (AZ 874/80, v.G., 65fach). *Endokard*. Stark verdicktes Endokard mit nodulären Amyloidablagerungen.

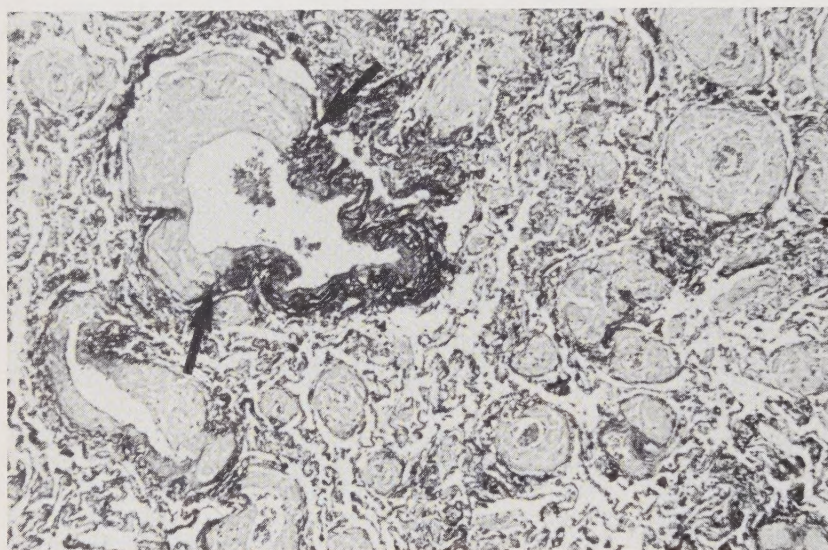


Abb. 6 (AZ 874/80, v.G.-El., 80fach). *Lunge*. Durch Amyloid verdickte Lungengefäßwände. Stenosierte Gefäßlumen, komprimierte Alveolen. Abrupter Übergang der normalen Gefäßwand in durch Amyloid aufgetriebene Abschnitte (Pfeil).

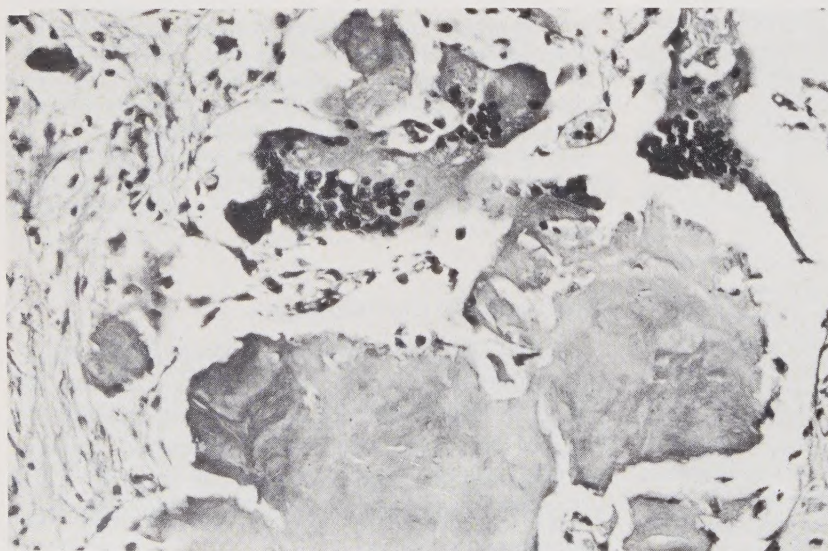


Abb. 7 (AZ 874/80, Kongo, 220fach). *Prostata*. Fremdkörperriesenzellen am Rande ausgedehnter Amyloidherde.

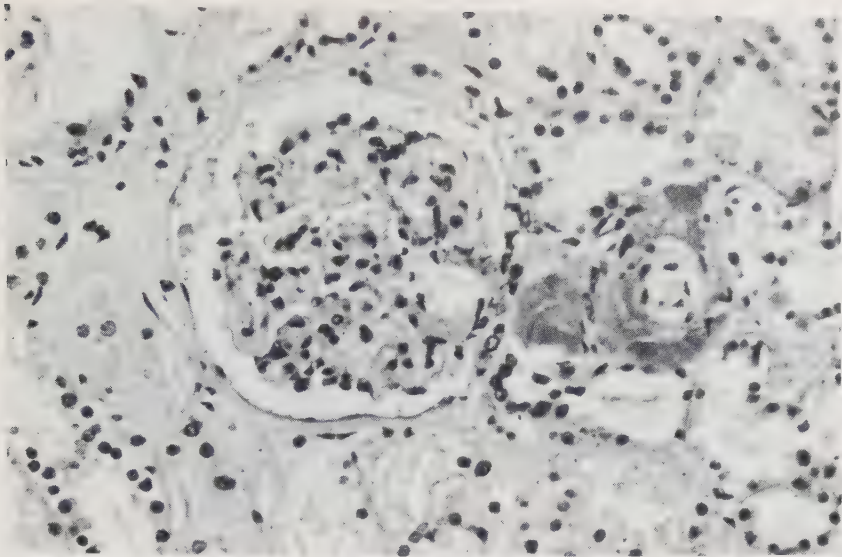


Abb. 8 (AZ 874/80, Kongo, 250fach). Niere. Deutliche Amyloidose der Arteriole und beginnende Amyloidablagerung im Mesangium.

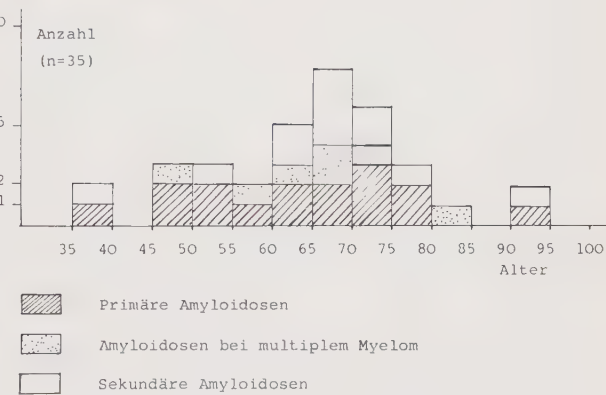
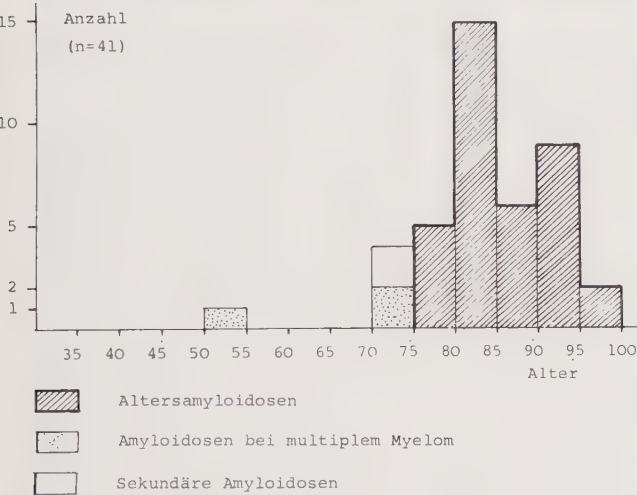


Abb. 10. Altersverteilung der generalisierten Amyloidosen.

Abb. 9. Altersverteilung der lokalisierten Amyloidosen.

Tabelle 1. Verteilung unserer 76 Amyloidosefälle

Amyloidosen	generalisiert	lokalisiert
primär	16	36
bei multiplem Myelom	7	3
sekundär	12	2

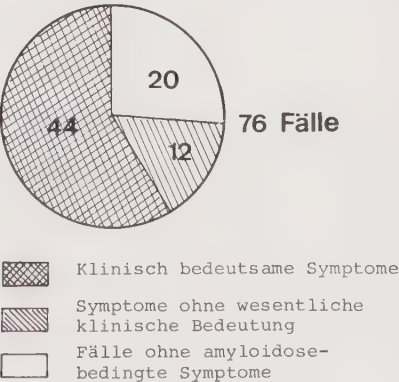


Abb. 11. Klinische Symptome bei 76 Amyloidosefällen.

Es bleiben 52 primäre Amyloidosen (Tab. 1). Alle lokalisierten primären Amyloidosen in unserer Untersuchung sind auf das kardiovaskuläre System beschränkt und betreffen Patienten zwischen 75 und 100 Jahren. Wir wollen sie in der Folge wie REIMANN et al. als «Altersamyloidosen» bezeichnen (Abb. 9).

Bei den generalisierten Formen waren die Patienten zwischen 38 und 95 Jahre alt (Abb. 10). Am häufigsten finden sich Ablagerungen in den Nieren: Wir sehen sie bei 32 von 35 untersuchten Fällen. Die Gefässamylo-

idose kommt 27mal vor, während das Myokard in 22 Fällen Amyloidablagerungen zeigt. Ebenfalls häufig sind Milz, Lungen, Schilddrüse und Nebennieren betroffen. Seltener sind Ablagerungen in Magen-Darm-Trakt, Leber und Zunge.

Die lokalisierten Formen (36 Altersamyloidosen, 3 Amyloidosen bei multiplem Myelom und 2 sekundäre

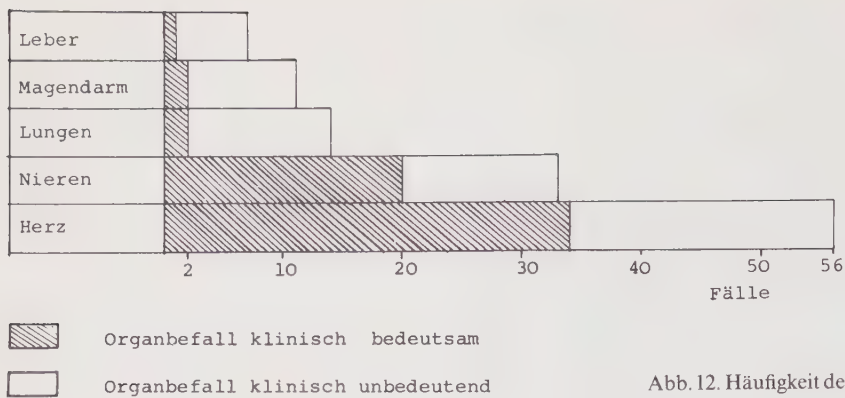


Abb. 12. Häufigkeit der Organablagerungen mit klinischer Bedeutung.

Amyloidosen) betreffen fast ausschliesslich das kardiovaskuläre System. Einzig in 1 Fall von sekundärer Amyloidose ist die Niere isoliert befallen.

Klinische Symptome. – Von 76 Amyloidosefällen wiesen 56 Symptome auf, die nach unserer Meinung auf das Grundleiden zurückzuführen sind; 44mal handelte es sich um schwerwiegende Störungen, die den Tod des Patienten mitverursacht haben (Abb. 11 und 12).

Bei 56 Patienten mit Herzamyloidose sind 34mal kardiale Symptome beschrieben; 25mal handelte es sich um eine Herzinsuffizienz, in 7 Fällen um klinisch relevante Rhythmusstörungen. Ebenfalls sehr häufig kamen renale Symptome vor: 20mal bestand unter 32 Fällen mit Nierenbefall ein nephrotisches Syndrom und/oder eine Niereninsuffizienz. Lungenablagerungen verursachten in 2 Fällen Symptome der respiratorischen Insuffizienz. Die Magen-Darm-Amyloidose hatte einmal Durchfälle und Blutungen, ein andermal Ulzerationen zur Folge. In einem Fall ist die Synthesestörung von Gerinnungsfaktoren wahrscheinlich auf eine Amyloidose der Leber zurückzuführen.

Bei Herz- und Nierenamyloidosen treten also in über 50% der Fälle Symptome mit klinischer Relevanz auf, während Ablagerungen in Lunge, Leber und Magen-Darm-Trakt klinisch meist bedeutungslos sind.

Diagnostische Probleme. – Bei 12 unserer 76 untersuchten Fälle wurde die Diagnose einer Amyloidose klinisch gestellt. Es handelte sich ausschliesslich um generalisierte Formen, wobei renale Symptome bei 10 Patienten im Vordergrund standen. In 2 Fällen waren es Zeichen einer therapieresistenten Herzinsuffizienz, die zur Diagnose führten. Diagnostisch wichtig ist entsprechend der Symptomatik die Nierenbiopsie. In unserer Serie von 12 Fällen führte sie 6mal zur Diagnose. In einem Fall stellte man bei negativer Rektumbiopsie eine rein klinische Diagnose. Das Echokardiogramm wurde bei einem Patienten mit lokalisierter kardiovaskulärer Amyloidose zur Abklärung herangezogen.

Diskussion

Bei unserem ausführlich beschriebenen Autopsiefall E. W. liess uns der auffällige abdominale Befund nicht in erster Linie an eine Amyloidose denken. Vielmehr machten Magen und mesenteriales Fettgewebe den Eindruck einer diffusen Infiltration durch einen malignen Tumor. Eigenartig schien uns, dass die ausserordentlich derbe und verdickte Magenwand grosse, zum Teil reizlose Defekte aufwies. Die histologische Untersuchung brachte Klarheit: Es handelt sich um Amyloidablagerungen, die in breiten Polstern das Lumen der submukösen Gefässe stenosierte und ausgedehnte Herde in Submukosa und Muscularis propria bildeten. Die Muskelfasern wurden über weite Strecken durch Amyloid ersetzt (s. Abb. 3). Das Zusammentreffen dieser beiden massiven Veränderungen im Bereich des Ulkus veranlasst uns anzunehmen, dass die Amyloidose die Ursache des Ulkus war. Die Gefässamyloidose war hochgradig stenosierend und muss eine Ischämie der Magenwand zur Folge gehabt haben. Gleichzeitig störte die Amyloidose der Muscularis propria deren Motilität. Das Zusammenwirken von Ischämie und Rigidität scheint uns geeignet, das Ulkusrisiko zu erhöhen.

In der Literatur findet man gelegentlich Berichte von Rupturen amyloidbefallener Organe [9, 18, 24]. Perforationen im Magen-Darm-Trakt sind in diesem Zusammenhang nur selten beschrieben worden: Bei einem Patienten mit Morbus Hodgkin und sekundärer Amyloidose ist es zu einer Perforation des Ileums gekommen [4]; HEITZMAN et al. [12] schildern einen Fall mit Perforation des Ösophagus bei tumorförmiger Amyloidose, und AKBARIAN [1] berichtet über eine Dünndarmperforation im Zusammenhang mit primärer Amyloidose. Bei unserem Patienten handelt es sich unseres Wissens um den ersten Bericht einer amyloidbedingten Magenperforation. Zwar fanden wir bei unserer systematischen Untersuchung mehrere gastrointestinale Ulzera, doch handelt es sich um Patienten, die

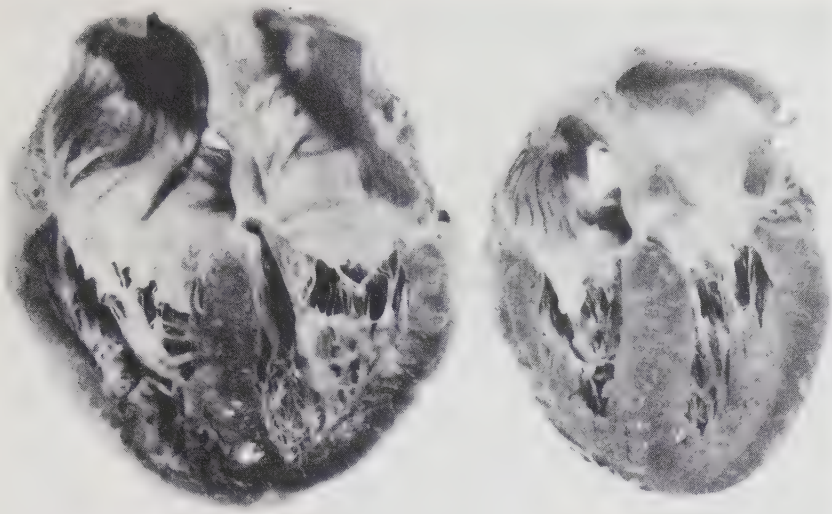


Abb. 13 (AZ 317/79 und 364/79). Frontalschnitte durch zwei Herzen mit Kardiomyopathien. – Links: Kongestive Kardiomyopathie: im Vordergrund steht die Dilatation. – Rechts: Restriktive Kardiomyopathie bei Amyloidose: im Vordergrund stehen Verdickung und Starre der Herzwand.

wegen der Grundkrankheit (chronische Polyarthritis, multiples Myelom) hochdosierte Steroide hatten einnehmen müssen. Nur in einem der früheren Fälle fanden wir deutliche Amyloiddepots in der Submukosa. Die gastrointestinale Beteiligung bei Amyloidose ist zwar häufig, aber klinisch selten relevant. LÉVY und LENDER [16] beschrieben in einer Beobachtung von 80 Fällen 29mal (36%) Ablagerungen im Magen-Darm-Trakt. In unserem Beobachtungsgut fanden wir sie lediglich in 11 von 76 Fällen, wobei wir aber einschränkend sagen müssen, dass in unserer Serie Fälle mit makroskopisch unauffälligem Magen-Darm-Trakt nicht routinemässig histologisch untersucht wurden.

Blasige Hautveränderungen, wie wir sie bei unserem Fallbeispiel gesehen haben, sind in der Literatur als seltene Manifestationsform der Amyloidose beschrieben [17, 21]. RUBINOW und COHEN [20] fanden in 26 von 50 Fällen mit generalisierter Amyloidose Ablagerungen in der Haut, nur bei 13 ihrer Patienten waren Hautsymptome bekannt. Häufige Läsionen sind Papeln, Plaques, Knoten und sklerodermiforme Veränderungen. Gelegentlich besteht wie in unserem Fall eine erhöhte Blutungsneigung in Form von Purpura oder petechialen Hautblutungen [2, 3], was auf eine erhöhte Gefässfragilität infolge Amyloidablagerungen zurückgeführt wird.

Seltener können Synthesestörungen der Gerinnungsfaktoren in der Leber für die hämorrhagische Diathese verantwortlich gemacht werden [15]. In wenigen Fällen ist ein isolierter erworbener Faktor-X-Defekt bei generalisierter Amyloidose nachgewiesen worden [23].

Seit 5 Jahren litt unser Patient an einer biventrikulären Herzinsuffizienz, die bis zu seinem Tode progredient war. Bei der Autopsie fanden wir die klassischen Befunde der Herzamyloidose: herdförmige Amyloid-

ablagerungen in Epi-, Myo- und Endokard (s. Abb. 4 und 5) sowie okklusive Amyloidpolster in den intramuralen Koronarästen. Das Restmyokard zeigte neben Fibroseherden Bezirke mit atrophischen, fragmentierten und nekrotischen Muskelfasern. Bei gleichzeitig bestehender stenosierender Koronarsklerose war dieses Myokard bezüglich Kompensationsmechanismen – Hypertrophie und Kollateralenbildung – deutlich eingeschränkt. Nach unserer Untersuchung haben Patienten mit kardialer Amyloidose ein durchschnittlich um 30% zu schweres Herz (obere Normgrenze, bezogen auf die Körpergrösse, siehe bei ZEEK [25]). Dieses deutliche Übergewicht ist nur durch Amyloidsubstanz und gleichzeitige Hypertrophie erklärbar.

Die klassische Manifestation der Herzamyloidose ist die restriktive Kardiomyopathie (Abb. 13 und 14), welche sich häufig als progrediente, digitalisresistente Herzinsuffizienz äussert. Das Echokardiogramm kann in solchen Fällen als nicht-invasive Untersuchung zur Diagnose führen [5, 6, 10]. Bei einem Patienten unserer Serie wurde die Amyloidose bei negativer Leber- und Rektumbiopsie auf diese Weise erkannt. Oft treten bei Amyloidosen auch Rhythmusstörungen auf; in unserer Serie trifft dies für 10% aller Patienten zu. In einem Fall fanden wir massive Amyloidablagerungen in der AV-Knoten-Arterie. COHEN [7] fand in einer Serie von 42 Amyloidosen bei rund 75% der Patienten kardiale Symptome. Nach KYLE und BAYRD [14] lagen bei einer Untersuchung von 236 Amyloidosefällen bei einem Drittel der Patienten kardiale Todesursachen vor. Von unseren 76 untersuchten Patienten zeigten 56 Amyloidablagerungen im Herzen, in 34 Fällen sind kardiale Symptome bekannt.

Die Niere stand bei unserem Patienten klinisch und pathologisch-anatomisch im Hintergrund, was bei generalisierten Amyloidosen die Ausnahme ist. Die Lo-

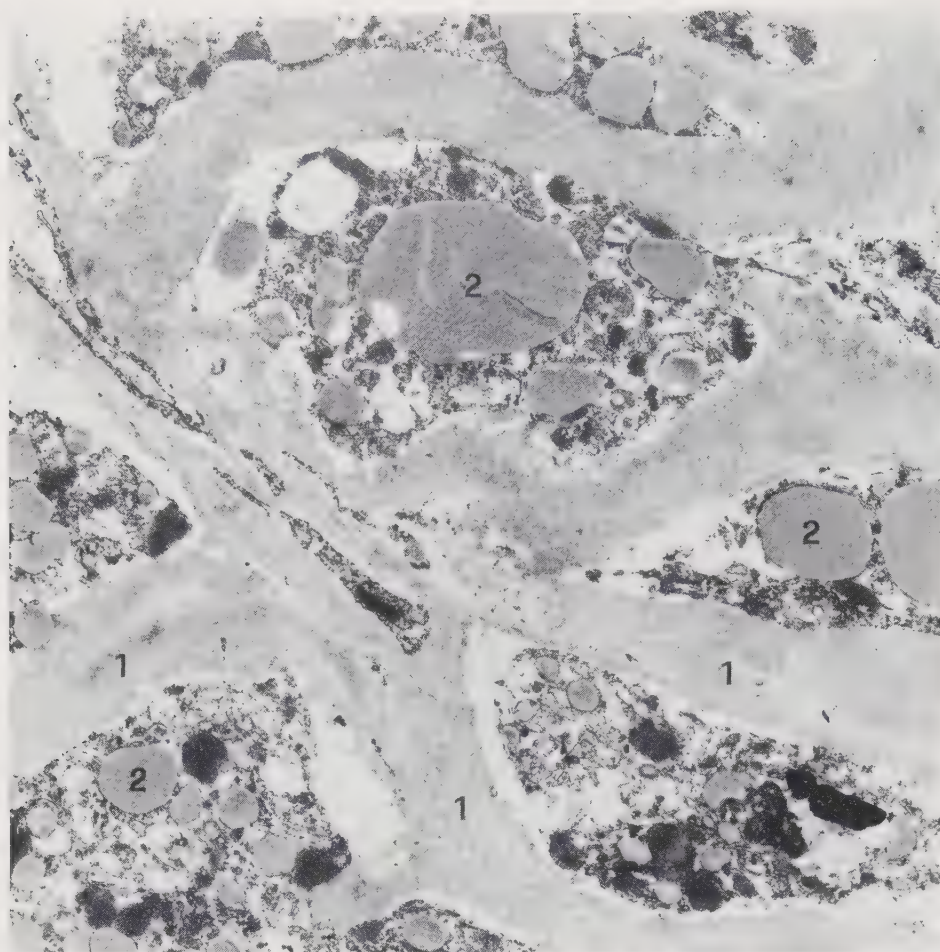


Abb. 14 (AZ 364/79, Elektronenmikroskop 3500fach). Myokard. Gerüst aus Amyloidsubstanz (1). Degeneration von Herzmuskelzellen mit Bildung von Fettvakuolen (2).

kalisation der Ablagerungen war aber typisch: Sie betrafen vorwiegend Arteriolen und Basalmembranen der Glomerula (s. Abb. 8). In unserem Fall waren die Ablagerungen gering und deshalb funktionell bedeutungslos. Bei stärkerem Amyloidbefall der Nieren kommt es in der Regel zu einem nephrotischen Syndrom [7, 14], was diagnostisch wichtig ist. Gelegentlich sterben solche Patienten in der Niereninsuffizienz.

Im Bereich grösserer interstitieller Amyloidherde kommt es gelegentlich zur Bildung von Riesenzellen, wie wir sie bei unserem Patienten fanden.

Die Einteilung, welche unseren Ausführungen zugrundeliegt, entspricht weitgehend der von REIMANN et al. [19] beschriebenen Nomenklatur. Ähnlich wie DAHLIN [8] trennen wir aber bei den drei Hauptgruppen (primär, myelom-assoziiert, sekundär) generalisierte und lokalisierte Formen. So können wir alle vorkommenden Amyloidosen konsequent nach einfachen morphologischen Gesichtspunkten und anamnestischem Angaben einteilen (s. Tab. 1). Als erstes wesentliches Resultat zeigt sich, dass die lokalisierte primäre Amyloidose nur im höheren Alter auftritt (s. Abb. 9) und immer auf das kardiovaskuläre System beschränkt ist, d. h. der Altersamyloidose entspricht, die REIMANN

et al. als vierte, den primären Formen eng benachbarte Hauptgruppe aufzählen.

COHEN [7] und GLENNER [11] weisen im Zusammenhang mit Resultaten der chemisch-strukturellen Analyse von Amyloidfibrillen auf neue Klassifikationsmöglichkeiten hin. Vorläufig sind solche technisch aufwendigen Analysen aber ausschliesslich im Rahmen der wissenschaftlichen Forschung möglich und deshalb für Routineuntersuchungen nicht anwendbar.

Eine Einteilung aufgrund des Organbefalls scheint uns schwer möglich, da eine unregelmässige Korrelation zwischen Befallsmuster und pathogenen Faktoren besteht. Einteilungen dieser Art weisen denn auch regelmässig grosse Mischgruppen auf [13]. Aufgrund unserer Beobachtungen können wir lediglich sagen, dass gewisse Organbevorzugungen bestehen. Ablagerungen in Zunge und Magen-Darm-Trakt kommen in unserer Untersuchung ausschliesslich bei primären und myelom-assoziierten Amyloidosen vor.

Bezüglich Häufigkeit der Amyloidose stimmen unsere Resultate mit anderen Untersuchungen überein [7, 14]. Die Verteilung unter den verschiedenen Gruppen hat sich gegenüber früher aber verändert. Im letzten Jahrhundert galt die «Amyloiderkrankung» als

rein sekundäres Phänomen bei Tuberkulose, Syphilis, Variola vera, Malaria usw. [22]. In unserer Untersuchung fanden wir keine Amyloidosen im Zusammenhang mit Infektionskrankheiten, dagegen machen die Altersamyloidosen knapp die Hälfte aller Amyloidosefälle aus.

- 1 Akbarian M.: Perforation of small bowel in amyloidosis. *Arch. intern. Med.* 114, 815–821 (1964).
- 2 Briggs G. W.: Amyloidosis. *Ann. intern. Med.* 55, 943–957 (1961).
- 3 Brownstein M. H., Helwig E. B.: The cutaneous amyloidoses. II. Systemic forms. *Arch. Derm.* 102, 20–28 (1970).
- 4 Castleman B., Kibbee Betty U.: Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 46391. *New Engl. J. Med.* 263, 647–654 (1960).
- 5 Chew C., Ziady G. M., Raphael M. J.: The functional defect in amyloid heart disease, the 'stiff heart' syndrome. *Amer. J. Cardiol.* 36, 438–444 (1975).
- 6 Child J. S., Levisman J. A., Abbasi A. S.: Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. *Chest Dis. Index* 70, 726–731 (1976).
- 7 Cohen A. S.: Amyloidosis. *New Engl. J. Med.* 277, 522–530, 574–583, 628–638 (1967).
- 8 Dahlin D. C.: Classification and general aspects of amyloidosis. *Med. Clin. N. Amer.* 34, 1107–1111 (1950).
- 9 Drapiewski J. F., Sternlieb S. B., Jones R.: Primary amyloidosis with spontaneous rupture of spleen and sudden death. *Ann. intern. Med.* 43, 406–412 (1955).
- 10 Giles T. D., León-Galindo J., Burch G. E.: Echocardiographic findings in amyloid cardiomyopathy. *Sth. med. J.* 71, 1393–1396 (1978).
- 11 Glenner G. G.: Amyloid deposits and amyloidosis. *New Engl. J. Med.* 302, 1283–1292, 1333–1343 (1980).
- 12 Heitzman E. J., Heitzman G. D., Elliot C. F.: Primary esophageal amyloidosis. *Arch. intern. Med.* 109, 595–600 (1962).
- 13 Isobe T., Osserman E. F.: Patterns of amyloidosis and their association with plasma-cell dyscrasia, monoclonal immunoglobulins and Bence-Jones proteins. *New Engl. J. Med.* 290, 473–477 (1974).
- 14 Kyle R. A., Bayrd E. D.: Amyloidosis. Review of 236 cases. *Medicine (Baltimore)* 54, 271–299 (1975).
- 15 Levine R. A.: Amyloid disease of liver: correlation of clinical, functional and morphologic features in 47 patients. *Amer. J. Med.* 33, 349–357 (1962).
- 16 Lévy A., Lender M.: Amylose gastro-intestinale. *Nouv. Presse méd.* 5, 1969–1973 (1976).
- 17 Northover J. M. A., Pickard J. D., Murray-Lyon I. M., Presbury D. G. C., Haskell R., Keith D. A.: Bullous lesions of the skin and mucous membranes in primary amyloidosis. *Postgrad. Med.* 48, 351–353 (1972).
- 18 Polliack A., Hershko C.: Spontaneous rupture of the spleen in amyloidosis. *Isr. J. med. Sci.* 8, 57–60 (1972).
- 19 Reimann H. A., Koucky R. F., Eklund C. M.: Primary amyloidosis limited to tissue of mesodermal origin. *Amer. J. Path.* 11, 977–988 (1935).
- 20 Rubinow A., Cohen A.: Skin involvement in generalized amyloidosis. *Ann. intern. Med.* 88, 781–785 (1978).
- 21 Trump D. L., Allen H., Olsen J., Wright J., Humphrey R.: Epidermolysis bullosa acquisita. *J. Amer. med. Ass.* 243, 1461–1462 (1980).
- 22 Wichmann G.: Die Amyloiderkrankung. *Beitr. path. Anat.* 13, 487–628 (1893).
- 23 Wick A., Sulser H., Pflugshaupt R.: Erworbener isolierter Faktor-X-Defekt bei generalisierter Amyloidose. *Schweiz. med. Wschr.* 102, 1760–1766, 1799–1803 (1972).
- 24 Wiley A. T., Teeter R. R., Schnable T. G.: Rupture of spleen in primary amyloidosis. Report of case. *Med. Clin. N. Amer.* 35, 1841–1847 (1951).
- 25 Zeek P. M.: Weight of normal human heart. *Arch. Path.* 34, 820–832 (1942).

